

Aus der Königl. Universitäts-Poliklinik für Hautkranke
in Königsberg i. Pr.



Ueber Pityriasis rubra pilaris.

Inaugural - Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Heinrich Caspary,

Arzt.

Promotion:

Donnerstag den 12. März 1903, Mittags 12 Uhr.



Königsberg in Pr.

Buchdruckerei von R. Leupold.

1903.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät der Universität
Königsberg i. Pr.
Referent: Geh. Med.-Rat Professor Dr. Garrè.

Meinen lieben Eltern.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Seitdem Kaposi 1889 auf dem ersten internationalen dermatologischen Kongreß zu Paris die kurz vorher von Besnier als selbständiges Krankheitsbild geschilderte Pityriasis rubra pilaris für identisch erklärt hatte mit seinem Lichen ruber acuminatus ist der Streit nicht verstummt.

Während Kaposi bis an sein kürzlich erfolgtes Lebensende seine Meinung auf Kongressen und in Publikationen energisch aufrecht erhielt, während ihm gegenüber Neisser und viele Franzosen die Sonderstellung der Pityriasis rubra pilaris gegenüber allen Lichenformen behaupteten, haben andere hervorragende Dermatologen die Frage für ungelöst erklärt, oder sind auch von einer Partei zur anderen übergegangen.

Ich muß, um verständlich zu sein, den Gang der einschlägigen Beobachtungen, die bis zur Mitte des vorigen Jahrhunderts zurückreichen, in Kürze rekapitulieren:

Nachdem unter der Bezeichnung von allgemeiner Pityriasis eine hierher gehörige Beobachtung des englischen Arztes Tarral im Jahre 1828 vorangegangen war, hat der angesehene Dermatologe Devergie (1857) aus dem Hôpital St Louis in Paris zwei Fälle veröffentlicht, die im wesentlichen durch Knötchenbildung an den Haarbalgdrüsen charakterisiert waren. Er

fand und beschrieb an beiden die zwei anderen Hauptsymptome der heute Pityriasis rubra pilaris genannten Krankheit: mehr weniger verbreitete Rötung und Schuppung der Haut und das typische Befallensein des Capillitium, der Palmae und Plantae. Ich kenne die Originalarbeit Devergie's nicht. Aber sein Kompatriot Besnier (1889) hat in einer ausgezeichneten Arbeit über die „Pityriasis pilaris“ von Devergie, die Besnier nun durch den Zusatz „rubra“ besser charakterisiert hat, einen genauen Bericht über jene Mitteilungen gemacht und zugleich darauf hingewiesen, durch welche Mängel jene früheste Arbeit in ihrem Werte und ihrer Verbreitung beeinträchtigt wurde.

Besnier sagt: „Die Lokalisation auf dem Capillitium ist für Devergie eine einfache Pityriasis capitis, und er erklärt, daß seine Pityriasis pilaris sich überall entwickeln könne außer auf der Kopfhaut; er erkennt selbst an, dass diese Pityriasis capitis konstant der Knötchenbildung der Körperhaut vorangeht, aber er denkt nicht einmal an die Möglichkeit, daß die beiden Prozesse zusammengehören. Ebendasselbe gilt für die Lokalisation an Palma und Planta; und überall, wo die Knötchen fehlen, betrachtet er den Krankheitszustand als herrührend von Psoriasis oder von einer anderen als der von ihm Pityriasis pilaris benannten Dermatoze. Er sagt selbst, seiner Pityriasis pilaris gingen jedesmal die folgenden drei Hautleiden voran: Psoriasis palmaris, Pityriasis capitis und verbreitete Pityriasis rubra.“

Besnier fügt hinzu, es sei nicht erstaunlich, daß diese Beschreibung Devergies von der Coincidenz ganz verschiedener Dermatosen an demselben Individuum wenig Wiederhall (peu de retentissement) gehabt hat.

Wenige Jahre später (1862 — Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie von Virchow) beschrieb Hebra seinen Lichen ruber, zweifellos ohne Kenntniss von Devergie's Beobachtungen zu haben.

Denn er sagt ausdrücklich:

„Die meiner Obsorge anvertraute reichhaltige Abtheilung für Hautleidende im Wiener Allgemeinen Krankenhause bot mir die Gelegenheit dar, ein Uebel kennen zu lernen, welches in seinen Erscheinungen, in seinem Verlaufe und Ausgange solche Eigentümlichkeiten zeigte, daß es sich mit keiner in den Werken der Autoren beschriebenen oder abgebildeten Dermatoze identifizieren liesse. Ich sah mich daher umsomehr veranlaßt, dasselbe mit besonderer Sorgfalt zu studieren, seinen Verlauf zu beobachten, über dessen Vorkommen und Entstehungsweise Nachforschungen anzustellen und Mittel zur Heilung desselben zu versuchen. Da es sich nun nach längerer Beobachtung und durch mehrmaliges Vorkommen dieses Uebels zur Evidenz herausstellte, daß dasselbe ein eigentümliches Leiden bilde, welches sich von jedem anderen, wenn auch ähnlichen Uebel durch genügende Charaktere unterscheiden lässt, so nehme ich nicht Anstand, demselben einen Platz im System anzuweisen und ihm den Namen „Lichen ruber“ zu geben. Die eben erwähnte Benennung wählte ich darum, weil sich bei dieser Krankheit Knötchen (Papulae) bilden, welche vom ersten Moment ihres Entstehens an ununterbrochen die ganze Zeit hindurch ohne weitere Umwandlung bestehen und demnach weder jemals Bläschen noch Pusteln werden, sondern sich höchstens durch Entwicklung neuer, ähnlicher Efflorescenzen und Aneinandertreten derselben zu umschriebenen Plaques ge-

stalten. Alle diese einzelnen papulösen Efflorescenzen sowohl als auch die durch das Zusammentreten der letzteren entstandenen Plaques haben immer, wenn nicht Epidermismassen sie bedecken, eine auffallend dunkelrote Farbe und behalten diese unter allen Umständen unverändert bei.

Da man nun nach Willan's Vorbilde gewohnt ist, papulöse Hautkrankheiten, die nicht den Charakter der Prurigo an sich tragen, „Lichenes“ zu nennen, so glaubte ich diesem Uebel mit vollem Rechte den Namen „Lichen“ und der roten Farbe halber „Lichen ruber“ geben zu sollen.“

Die Knötchen selbst beschreibt Hebra als lebhaft oder braunrot, hirsekorngroß, anfänglich getrennt stehend, konisch hervorragend, sehr derb, an ihrer Spitze mit einer feststehenden, trockenen, weißen Schuppenmasse bedeckt, durch welche ihr Anfühlen ausnehmend rauh ist. „Fährt man mit der Flachhand über dieselbe, so entsteht die Empfindung und ein Geräusch, als wenn man über ein Reibeisen mit der Hand fahren würde.“

Sieben Jahre später (1869) erschien die Arbeit von Erasmus Wilson über den „Lichen planus.“ Die von ihm beschriebenen Knötchen waren ebenfalls durchgehend disseminiert und gleichartig hirsekorngroß, aber polygonal, blaßrot, von wachsartigem Schimmer, an der Oberfläche platt, abgerundet (nicht konisch zugespitzt) und in ihrer Mitte vielfach mit einer delligen Depression versehen.

Trotz dieser Verschiedenheit in Farbe und Form der Knötchen, nahm Wilson an, daß die erste Erwähnung des von ihm beschriebenen Krankheitsbildes in Hebra's Arbeit über den Lichen ruber zu finden

sei und wies ihm die Priorität zu. (Nach Jacquet in den Annales de Dermatologie 1889, Seite 819).

1877 nahm Richaud unter dem Einfluß (sous l'inspiration) von Besnier das Studium der Pityriasis pilaris von Devergie wieder auf, zeigte die Zusammengehörigkeit ihrer drei Hauptelemente — Knötchen um die Haarbalgfollikel, Rötung und Schuppung — ein Zusammenhang, den Devergie nicht einmal vermutete und stellte nun das Bild der Pityriasis rubra pilaris als ein selbständiges hin.

In demselben Jahre (1877) vereinigte Kaposi, unter der Zustimmung Hebra's, den Hebra'schen und den Wilson'schen Typus der Bildung von Lichenknötchen unter dem Namen des „Lichen ruber“.

Beide Formen, der Lichen acuminatus Hebra's und der Lichen planus Wilson's könnten getrennt auftreten, seien aber meist kombiniert, wobei freilich im Einzelfalle die eine oder die andere Art vorwiege.

Nachdem dann (1889) die schon erwähnte ausgezeichnete Arbeit Besnier's über Pityriasis rubra pilaris in den Annales de Dermatologie erschienen war, erfolgte in demselben Jahre (1889) in Paris der eingangs erwähnte, scharfe Protest Kaposi's gegen die Selbständigkeit der Pityriasis rubra pilaris, die er für identisch erklärte mit dem Lichen ruber Hebra's, d. h. mit seinem (Kaposi's) Lichen ruber acuminatus.

Sieht man nur auf die Form der Knötchen, so ist der Protest wohl vollkommen begründet. Aber nun muß man doch eine Reihe anderer Faktoren in Betracht ziehen, wie bei aller Differenzierung von Hautkrankheiten.

Das im Augenblick vorhandene klinische Bild genügt doch oft nicht zur Stellung einer Differential-

diagnose. Oft genug habe ich in der hiesigen Poliklinik für Hautkranke zum Verwechseln ähnliche Bilder von Ekzema squamosum und Psoriasis gesehen; oder von annulären Psoriasis-plaques und ebenso geformten Syphiliden, wenn Zeit oder Behandlung wesentliche Unterschiede in Farbe und Form ausgeglichen hatten.

Der Entwicklungsgang des klinischen Bildes, die Gutartigkeit oder Malignität im Verlauf, die Coincidenz verschiedener Entwicklungsstufen, das histologische Bild und manches andere — sind oft für die Beurteilung unerlässlich.

Ich kann den Lichen ruber planus — oder wie er vielfach genannt wird den Lichen planus — Lichen Wilson's, dessen Benignität ebenso allgemein anerkannt wird, wie seine sichere Diagnostizierbarkeit, hier ganz beiseite lassen.

Aber Devergie's Pityriasis pilaris war von ihm als eine lästige, leicht recidivierende, schwer zu beeinflussende, aber durchweg gutartige Dermatose geschildert worden. Den gleichen Verlauf haben Richaud, Besnier und alle ihnen folgenden Autoren beschrieben. Demgegenüber beschrieb Hebra seinen Lichen ruber als eine tödliche Krankheit, die erst durch den von ihm erprobten Arsenik heilbar wurde. Bevor er dieses Heilmittel gefunden hatte, waren ihm alle Erkrankten (14 an der Zahl) gestorben.

Leider ist kein Detail dieser Fälle je veröffentlicht worden, und immer wieder habe ich auch bei so höflichen französischen Autoren, wie Besnier und Jaquet es offenbar sind, jene Angabe als „mysteriös“ bezeichnet gefunden: „Jene Tatsache sei unverständlich und unerklärlich.“ — In der Tat haben seither auch

unbehandelte, weit vorgeschrittene Fälle sich nicht so schwer leidend erwiesen, dass man bei weiterem Ausbleiben der Arsenbehandlung einen fatalen Ausgang erwartet hätte. Doch hat sich in vereinzeltten Fällen erwiesen, daß die Krankheit tödlich verlaufen ist, ja, daß der Arsenik trotz energischer und langdauernder Behandlung ohnmächtig blieb. So hat Unna von schweren Fällen berichtet. So schreibt vor allem Kaposi in der Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten, 5. Auflage 1899, S. 437: „Von Lichen ruber acuminatus habe ich an einem Manne nach zwei Jahren und dann wieder nach zwanzig Jahren einen universalen Recidivausbruch mit zu Marasmus führendem Verlauf gesehen und weiter in den letzten Jahren, trotz Arsenmedikation und teilweiser Involution der Hautaffektion, zweimal bei großen kräftigen Männern unter Marasmus tödlichen Ausgang.“

Das wird seltsamerweise vielfach unbeachtet gelassen. So hat Neisser in jüngster Zeit mehrfach (in seinem Lehrbuch der Hautkrankheiten und auf dem Kongreß der deutschen dermatologischen Gesellschaft in Breslau 1901) jeden Fall von Lichen ruber als sicher heilbar durch Arsenik erklärt. Aber Neisser enthält sich jeder Polemik gegen die von Hebra und Kaposi gestellte Prognose. Viel aggressiver gehen einzelne Franzosen vor.

Hallopeau et Leredde (Traité pratique de Dermatologie 1900) sind so wenig lebenswürdig, dass sie den Lichen ruber von Hebra einen konfusen Typus nennen, in welchem unvollkommen charakterisierte, papulöse Eruptionen und allgemeine Erythrodermien zusammengeworfen sind. Besnier und Doyon (Uebersetzung von Kaposi's Dermatologie II. Auflage 1891)

erklären den Arsenik für viele Fälle von Lichen für ein ausgezeichnetes Heilmittel; aber er versage vielfach und es sei niemals eine Lebensfrage (*question d'existence*), ob man ihn gäbe oder nicht.

Für mich war gerade die von Kaposi noch neuerdings erwiesene Gefährlichkeit des Lichenverlaufs in einzelnen Fällen der Grund, der Frage über die Identität oder Verschiedenheit des Lichen ruber acuminatus und der Pityriasis rubra pilaris näher zu treten.

Jedenfalls wird von deutschen Autoren — soviel ich ihrer gelesen habe — der Arsenik als ein sicheres oder nahezu sicheres Heilmittel gegen Lichen ruber anerkannt.

Mit den Franzosen einig sind die deutschen Dermatologen, sofern sie eine selbständige Pityriasis rubra pilaris anerkennen, dass der Arsenik wohl hier und da einen günstigen Einfluß ausübe, viel öfter versage, kaum jemals völlige Heilung herbeiführe.

Prognostisch sehen sie alle in der *Maladie de Degé* — wie man sie oft genannt hat — eine langwierige, schwer zu beeinflussende, aber ungefährliche Krankheit.

Hallopeau et Leredde (l. c.) sagen:

„Le pronostic est fâcheux, en raison de cette longue durée et de ces récidives, parfois multiples, bien que la maladie ne compromette jamais, en aucune mesure, l'existence des sujets.“

Dieselbe Ansicht sprechen mit anderen Worten Brocq (*Traitement des maladies de la peau* 1892) und Besnier und Doyon (l. c.) aus. Neisser (Krankheiten der Haut) nennt die Pityriasis rubra pilaris eine chronische, selbst bei ganz universeller Verbreitung ohne Schädigung des Allgemeinbefindens einhergehende Erkrankung und

auch durch die energischste Arsenbehandlung nicht zu beeinflussen.

An einer anderen Stelle seines Lehrbuchs sagt Neisser, die Krankheit, einmal entwickelt, sei, wie es scheint, unheilbar, wenn auch bisweilen Zeiten geringer Intensität eine vorübergehende, durch energische Therapie erzielte Besserung vortäuschen. Die Allgemeinprognose sei gut.

Jede interne Behandlung habe sich als erfolglos erwiesen. Arsenik habe gar keinen Erfolg.

Auf dem Kongreß der deutschen dermatologischen Gesellschaft 1901 demonstrierte Neisser eine über den ganzen Körper verbreitete Pityriasis rubra pilaris bei einem etwa fünf Jahre alten Knaben. Er erklärte, er kenne den kleinen Patienten schon seit mehreren Jahren und müsse leider konstatieren, daß es weder seinen ärztlichen Verordnungen noch der ungemein sorgfältigen Pflege der Mutter gelungen sei, den Krankheitszustand des Patienten in irgend einer Weise zu verändern und zu bessern.

Ueberall sehe man diffuse, dunkle Rötungen mit reichlichster, kleienartiger Schuppung, an vielen Stellen sehr deutliche, follikuläre Erhebungen, in typischer Form besonders an den Streckseiten der Finger; daneben Spannungs- und Verkürzungserscheinungen im Gesicht. Therapeutisch könne man mit absoluter Bestimmtheit jeden Lichen ruber mit Arsen heilen; manchmal gehe es schneller, manchmal langsamer; aber bei genügender Geduld und genügend hoher Dosierung heile man doch schließlich jeden Lichen ruber mit Arsenpräparaten. Im vorliegenden Falle aber, ebenso wie in anderen, die er gesehen, habe auch die intensivste und energischste Arsenbehandlung

auch nicht den geringsten Eindruck auf die Dermatose gemacht.

Mit all diesen Zitaten ist der gewaltige Unterschied in der Prognose und therapeutischen Beeinflussbarkeit des Lichen ruber acuminatus und der Pityriasis rubra pilaris wohl genügend gekennzeichnet.

Bei den Beschreibungen der Pityriasis rubra pilaris durch Devergie, Richaud, Besnier sind neben der Formation der follikulären Knötchen als weitere Hauptsymptome eine diffuse, knötchenfreie, seborrhische Erkrankung des Capillitium und verschieden lokalisierte, mehr weniger verbreitete Rötungen mit reichlicher, kleienartiger Schuppung angeführt.

Ich habe das schon früher in einem Zitat von Besnier und eben in einem solchen aus Neisser's Kongreßvorstellung als wesentliche, differenzierende Momente erwähnt.

Kaposi sagt in der fünften Auflage seines Lehrbuchs, diese selben Erscheinungen seien von ihm auch bei Lichen ruber beobachtet und angegeben worden. Ich habe sie bei der klinischen Beschreibung des Lichen ruber acuminatus nicht einmal in dieser letzten Auflage und ebensowenig in den früheren und natürlich auch nicht in dem Hebra-Kaposischen Lehrbuch finden können.

Ich möchte daher annehmen, daß diese beiden Symptome als charakteristisch für die Pityriasis rubra pilaris anzusehen seien, wie dies zuerst von den genannten Franzosen behauptet wurde; gleichviel, ob die diffuse Schuppung der Kopfhaut und die Erythrodermien der Knötchenbildung vorangehen, sie begleiten oder ihr folgen.

Ueberall wird ferner von den Verfechtern der Selbständigkeit einer Pityriasis rubra pilaris die eigenartige Lokalisation an der Streckseite der Phalangen hervorgehoben, wie sie auch von Neisser bei der erwähnten Krankenvorstellung angeführt wurde. Ich finde sie bei Kaposi resp. Hebra-Kaposi nicht angegeben, bis auf zwei bisher nicht allseitig beachtete Stellen.

Erstens hat Török darauf hingewiesen, dass in der Krankengeschichte eines im Jahre 1869/1870 von Hebra behandelten und als Lichen ruber bezeichneten Falles das frühzeitige Befallensein der Dorsalflächen der 1. und 2. Fingerphalangen erwähnt ist.

Török selbst schließt hieraus, daß ein diagnostischer Irrtum Hebras vorlag, indem es sich um einen Fall von Pityriasis rubra pilaris und nicht um Lichen ruber Hebra's gehandelt habe.

Jarisch (die Hautkrankheiten 1900 in der spez. Pathologie und Therapie von Nothnagel) wendet sich scharf gegen diesen Vorwurf einer irrigen Diagnose des Meisters Hebra. Aber, ich glaube, nicht mit Recht. Jedenfalls findet sich in der viel späteren Beschreibung des Lichen ruber acuminatus in Hebra-Kaposi's Lehrbuch, wie ich schon anführte, diese Lokalisation nicht als charakteristisch angeführt. Ebensowenig in den vielen Auflagen von Kaposi's Lehrbuch.

Zweitens tut Kaposi auf dem internationalen dermatologischen Kongress in Paris dieser Lokalisation Erwähnung, als auch bei seinem Lichen ruber acuminatus vorkommend.

Aber in demselben Jahre war die bedeutende Arbeit Besnier's erschienen und nichts lag dem von der Identität der angeblichen neuen Dermatoze mit dem

Lichen ruber acuminatus überzeugten Wiener Dermatologen näher, als auch die Knötchen der Fingerrücken als nicht charakteristisch hinzustellen.

Ich möchte glauben, daß das genannte Symptom sehr wohl zu den unterscheidenden Merkmalen, die für die Pityriasis rubra pilaris heranzuziehen sind, zu rechnen ist.

Sehr wesentlich war oder schien doch der Unterschied in dem histologischen Bilde von Kaposi's Lichen ruber acuminatus und von Besnier's Pityriasis rubra pilaris. Von allem Anfang an hatte Kaposi angegeben, gerade wie bei Lichen planus sei auch in der acuminierten Form der Anfang der Neubildung in dem Corium gelegen: „Haarfollikel und ihre nächste Umgebung geben vorwiegend den Sitz der Erkrankung ab, welche sich als Gefäßerweiterung und perivasculäre und herdweise Zellinfiltration der perifollikulären Cutislage darstellt.“

Die Hyperkeratose hat Kaposi stets als den späteren, sekundären Vorgang hingestellt.

An dieser Ansicht hat Kaposi ja auch stets festgehalten. — Besnier und alle ihm folgenden Forscher haben in der Pityriasis rubra pilaris eine Hyperkeratose gesehen, zu der eine unwesentliche, sekundäre Beteiligung des Corium hinzutrete.

Neisser, der energische Verfechter einer selbstständigen Pityriasis rubra pilaris, sagte auf dem erwähnten Breslauer Kongreß 1901: Histologisch sei eine durchgreifende Differenz vorhanden: beim Lichen ruber eine entzündliche, fast an ein Neoplasma erinnernde Knötchenbildung mit an sich unerheblichen Verhornungs-Anomalien; bei der Pityriasis rubra pilaris dagegen eine ohne Entzündungserscheinungen, aber

mit atonischer Hyperämie einhergehende, follikuläre Hyperkeratose. Auch diese Differenzierung von seiten so kompetenter Beobachter hat Kaposi nicht umstimmen können; er meint (Lehrbuch 5. Auflage), diese Verhältnisse seien nicht nach den vermeintlich differenten Prozessen, sondern nach den individuellen Fällen und nach den einzelnen Hautregionen verschieden, d. h. für beide Prozesse identische.

Denn gerade wie in dem Falle von „Pityriasis rubra pilaris“ Boeck's dies so ausgezeichnet geschildert sei und wie in anderen solchen Fällen die intensivsten Entzündungserscheinungen der Haut der Knötchen-eruption vorangingen oder auch ohne solche ablaufen könnten, während in anderen Fällen oder an einzelnen Körperregionen die Epidermidalkegel, die Hyperkeratose ohne merkliche, oder histologisch besonders markierte Entzündungsvorgänge der Papillarschicht sich entwickelten, genau so sei dies auch bei Lichen ruber zu beobachten und von ihm angegeben worden. — Damit scheint doch die von ihm so oft behauptete, primäre Erkrankung des Corium schwer vereinbar.

Ich habe in dem vorhergehenden oft genug zu betonen gehabt, daß Kaposi ebenso energisch die Selbständigkeit einer Pityriasis rubra pilaris bestritt, wie Besnier, Neisser und andere für eine solche eintraten.

Aber die Frage lautet nicht einfach: Gibt es eine solche Krankheit? Es kommt die weitere Frage hinzu: Gibt es einen Lichen ruber acuminatus?

Ich habe schon gesagt, daß Neisser die Existenz beider Krankheiten nebeneinander anerkennt, Wie stehen nun die französischen Dermatologen, wie stehen zumal die Deutschen diesen Fragen gegenüber? Eine

besondere Schwierigkeit für die Beantwortung der Frage nach dem eigentlichen Lichen ruber Hebra's liegt in dem schon betonten Fehlen der Krankengeschichten von Hebra's ersten vierzehn tödtlich verlaufenen Fällen. Kaposi hat dem nur in sehr unzulänglicher Weise abhelfen können, indem er die ganze Liste der von 1849 an, also seit dem Bestehen spezieller Jahresberichte in der Klinik beobachteten Fälle von Lichen ruber Hebra (gleich Lichen acuminatus Kaposi), in einem Nachtrag zu einer Arbeit über Lichen ruber acuminatus und Lichen ruber planus veröffentlichte. (Archiv für Dermatologie und Syphilis 1894.)

In dieser Liste finden sich zwei Todesfälle aus den Jahren 1850 und 1860; beide von Hebra allein vor Eintritt Kaposi's in das Institut beobachtet. Genauere Notizen finden sich in Kaposi's Bericht nicht, nur der Sektionsbefund: einmal diarrhoische Darmgeschwüre und allgemeine Anaemie, das andere Mal linksseitige hypostatische Pneumonie sind angeführt. Die anderen zwölf Fälle Hebra's sind danach wohl poliklinisch oder privat behandelt worden. Aber abgesehen von dieser seither unerhörten Gefährlichkeit der Krankheit, sind überhaupt einschlägige Fälle ausserordentlich selten geworden und von einigen, viel erfahrenen, Dermatologen gar nicht mehr gesehen worden.

In der hiesigen Poliklinik für Hautkranke sind seit ihrem zehnjährigen Bestehen recht viele Fälle von Lichen planus zur Beobachtung gekommen, so in dem letzten Jahre viel mehr, als nach dem Zeugnis eines bisherigen Assistenten Neisser's, des Privatdozenten Dr. Scholtz, in dem großen Material der Breslauer Klinik vorzukommen pflegten.

Dagegen ist nicht ein einziger Fall als Lichen ruber acuminatus diagnostiziert worden; man müßte denn die nachher von mir als Pityriasis rubra pilaris anzuführenden Fälle für Hebra'sche Lichenfälle erklären.

(Radcliffe Crocker Diseases of the skin 1893) sagt: Lichen planus, sowohl umschriebener wie universeller, sei nicht ungewöhnlich in England; er selbst habe 200 Fälle gesehen; Lichen ruber acuminatus im Sinne Hebra's existiere dort tatsächlich nicht, da er nicht einen einzigen zweifellosen Fall erwähnt finde. Ganz Aehnliches sagt er von der Pityriasis rubra pilaris.

„Obgleich der erste klar beschriebene Fall durch den Engländer Tarral, seinem früheren Lehrer Rayer, aus dem St. Bartholomews Hospital 1828 mitgeteilt wurde, haben wir nur durch französische Autoren, speziell Devergie, Richaud, Besnier, Brocq eine klare Vorstellung dieses Leidens bekommen, das bei uns so selten ist, dass seit dem Fall von Tilbury, Fox 1873 keiner in England mitgeteilt ist, obgleich Jamieson einen in Edinburgh hatte.“

Weniger bescheiden treten französische Autoren auf. Sie erklären nicht den Lichen ruber acuminatus für selten, sondern für nicht existierend.

So führen Hallopeau et Leredde (l. c.) bei ihrer Pityriasis rubra pilaris als Synonymon an Lichen ruber acuminatus; bei der Differentialdiagnose sprechen sie über die Unterscheidung von Lichen planus, von Hyperkeratosis pilaris, von Ichtyosis, von Psoriasis, aber kein Wort vom Lichen ruber acuminatus. Die gleiche Auslassung findet sich in ihrer Beschreibung des Lichen planus, den sie „Lichen de Wilson“ nennen.

Brocq (l. c.) sagt, unter dem Namen des Lichen ruber acuminatus hätten Kaposi und viele andere ausländische Autoren die Pityriasis rubra pilaris von Devergie, Besnier, Richaud beschrieben.

Soeben ersehe ich aus dem jüngst erschienenen, dritten Band der großen, von Besnier, Brocq, Jaquet herausgegebenen *Pratique dermatologique*, daß Thibierge ganz im Sinne der anderen Franzosen die Pityriasis rubra pilaris und den Lichen ruber acuminatus für erwiesen identisch erklärt.

Ich kann daraus wohl schließen, daß Besnier dieselbe Ansicht hegt.

Ganz auf Seiten Kaposi's steht Jarisch, der kürzlich verstorbene Dermatologe in Graz, ferner Joseph in Berlin, Herxheimer in Frankfurt a. M. Ihnen gegenüber stehen die schon genannten Franzosen, die auch die Identität des Lichen ruber acuminatus und der Pityriasis rubra pilaris annehmen, aber die wesentlich unterscheidenden Momente des ersteren: seine öfter beobachtete Gefährlichkeit, seine Zugänglichkeit für die Arsentherapie schlechtweg leugnen. Sie leugnen auch die von Kaposi stets hervorgehobene Zusammengehörigkeit ihrer Pityriasis rubra pilaris (respektive des Lichen ruber acuminatus) mit dem Lichen planus, den sie auch nicht Lichen ruber planus nennen. Beide seien ganz verschiedene Dermatosen, verschieden in der freilich dunkeln Aetiologie, Verlauf, Heilbarkeit.

Eine dritte Gruppe bilden Neisser, Caspary, Lesser, Galewsky, Boeck, die neben dem Lichen ruber acuminatus eine selbständige Pityriasis rubra pilaris annehmen.

Vielleicht am interessantesten, weil die Schwierigkeit der vorliegenden Frage beweisend, ist endlich

eine vierte Gruppe der Autoren, die ihre frühere Ansicht geändert haben oder sich direkt als unschlüssig bekennen. Ich nenne hier Hans Hebra, Neumann, Wolff, Heller.

Besnier (Uebersetzung von Kaposi) zitiert gegenüber Kaposi die Erklärung von Hans Hebra (auf dem Pariser Kongreß 1889), der, ebenso wie Kaposi Schüler und Assistent seines Vaters gewesen war. „Ich glaube im Gegensatz zu Kaposi an die Nichtidentität des Lichen ruber acuminatus und der Pityriasis rubra pilaris. Ich stütze mich auf den Unterschied in der Schwere der beiden Affektionen; die vierzehn Kranken von Hebra sind tot, Kaposi hat zwei verloren; die Pityriasis rubra pilaris ist ganz im Gegenteil eine gutartige Erkrankung. Uebrigens unterscheiden sich die Symptome und die pathologische Anatomie; bei dem Lichen ruber befällt das Krankheitselement primär das Corium; bei der Pityriasis rubra pilaris ist die Epidermis an erster Stelle befallen; die erste dieser Krankheiten schreitet von innen nach außen vor; die zweite von außen nach innen. Ich bin demnach überrascht, daß man sie zusammen werfen kann, um so mehr, als ihre Entwicklung fern davon ist, die gleiche zu sein; sie ist viel langsamer bei dem Lichen ruber.

In dem Nekrolog auf Hans Hebra (Archiv für Dermatologie und Syphilis, Bd. IX Heft II, 1902) sagt Privatdozent Dr. Karl Ullman: „Unvergeßlich blieb allen Anwesenden jener Moment, als in einer Sitzung der Wiener dermatologischen Gesellschaft nach mehrjährigem Kampfe um die Berechtigung der Selbständigkeit der Pityriasis rubra pilaris als Krankheitsbild außerhalb des Lichen ruber acuminatus Hans von Hebra dem logischen Zwange Kaposi's weichend, schließlich die

Waffen streckte und die Identität beider Prozesse anerkannte.

Neumann-Wien hatte auf dem Pariser Kongreß gleich nach Kaposi's Ansprache seine volle Zustimmung zu dessen Ansicht ausgesprochen. 1892 (Archiv für Dermatologie und Syphilis) hat Neumann nach eigener Beobachtung die Sonderexistenz der *Pityriasis rubra pilaris* neben dem *Lichen ruber acuminatus* anerkannt.

Wolff-Straßburg (Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten 1893) erklärt, daß er lange geschwankt habe, ob die beiden Krankheiten identisch seien. Im Dezember 1892 habe er aber Gelegenheit gehabt, einen reinen Fall von *Pityriasis rubra pilaris* zu beobachten, der ihn die selbständige Stellung dieser Krankheit als *Morbus sui generis* betrachten läßt.

Sieben Jahre später schreibt Wolff in der Enzyklopädie der Haut- und Geschlechtskrankheiten von Lesser: „Unter dem Namen der *Pityriasis pilaire* wurde im Jahre 1857 von Devergie, im Jahre 1877 von Richaud und 1899 von Besnier als *Pityriasis rubra pilaris* eine Affektion beschrieben, von welcher nach und nach angenommen wird, daß sie mit dem *Lichen ruber acuminatus* der Wiener Schule identisch ist. Wenn das, was die Symptomatologie der Krankheit angeht, auch einwandfrei erscheint, so bleiben doch, was Verlauf, Prognose und Therapie betrifft, noch einige Bedenken aufrecht“ —

Heller-Charlottenburg (Berl. Medizin. Wochenschrift 1902, No. 18) berichtet, daß er 1895 Professor Georg Lewin zustimmte, als dieser einen Fall von *Pityriasis rubra pilaris* vorstellte und für deren Trennung von dem *Lichen ruber acuminatus* eintrat. Ein jüngst beobachteter Fall eines dreijährigen Kindes

hat ihn zu der Ansicht Kaposi's gebracht, daß die beiden Krankheiten identisch sind.

Soviel über die Ansicht der Autoren, deren Arbeiten ich studieren konnte.

Ich gehe nun an die Mitteilung der in der hiesigen Poliklinik für Hautkranke gesehenen und als Pityriasis rubra pilaris aufgefaßten Fälle, deren zwei ich habe mit beobachten können.

I. Fall.

Patientin, 48 Jahre, Kaufmannsfrau aus Minsk, stellte sich am 8. November 1897 in der hiesigen Königl. Poliklinik für Hautkranke vor.

Anamnese: Vor circa einem Jahr hat Patientin brieflich Herrn Professor Caspary so lange mit Konsultationen bestürmt, bis dieser sich entschloß, Pillulae asiaticae und Mentholsalbe ihr zu verordnen. Dadurch soll das früher sehr starke Jucken, die starke und verbreitete Rötung und Schuppung an den erkrankten Hautstellen sehr nachgelassen haben. Jetzt ist die Patientin wohl bis auf öfter eintretendes Jucken.

Status praesens. An vielen Stellen des Körpers findet sich nun ein Knötchenausschlag, fast durchweg unter blasser Haut, überall identisch, bis darauf, daß die stechnadelkopfgroßen Knötchen teils rundlich, teils konisch sind; besonders mit der Lupe sieht man auf der Spitze jedes Knötchens eine Epidermisauflagerung, nach deren Wegschabung die vorher reib-eisenartig sich anfühlende Haut nahezu glatt wird. Von irgend welcher Gruppierung zu Cocarden etc. von irgend welcher Rückbildung, wie beides bei Lichen vorkommt, nirgend eine Spur. Ueberall entsprechen die Knötchen offenbar dem Sitz der Follikel

und stehen besonders am Nacken, über den Hinterbacken, an der Rückseite der Achsel, an den Ellenbogen in scheinbar ununterbrochenen Reihen. Besonders auffällig sind die Knötchen noch auf dem Rücken der Hände und allen Phalangen. Palmae und besonders Plantae zeigen zusammenhängende, fest aufsitzende Schuppenauflagerungen. Patientin, die nicht lange hier verbleiben konnte und mit der Weisung fortging, dauernd asiatische Pillen in steigender Dosis und mehrmals wöchentlich ein Warmbad nach Einpinselung mit Tinctura Rusci zu nehmen, hat sich ein halbes Jahr später in außerordentlich gebessertem Zustande vorgestellt. Das Jucken war geschwunden, ebenso ein grosser Teil der Knötchen, an deren Stelle vielfach Pigmentierung, hie und da auch Entfärbung wahrzunehmen war. Die noch vorhandenen Knötchen waren offenbar in der Rückbildung.

II. Fall.

Den 48 Jahre alten Patienten, einen Rektor aus J., sahen wir zum ersten Male am 25. September 1901 in der hiesigen Poliklinik.

Anamnese: Dem Bericht nach verbreitetes Ekzem vor circa sechs Wochen mit Rötung und Schuppung. Die Haut war dabei etwas verdickt. Das Gesicht war in toto befallen, doch in der Art, daß dazwischen gesunde, grössere und kleinere Inseln blieben, landkartenähnlich. Ebenso war die Kopfhaut in toto rot, verdickt, schuppig. Die Affektion juckte zeitweise und zwar anfallsweise ziemlich stark. Allmählich verbreitete sich die Krankheit auf die Hände, die Unterarme und bald über den ganzen Körper; der Ausschlag begann hier ähnlich wie im Gesicht, nur konnte

Patient die Entwicklung des Ausschlages besser verfolgen. Er gibt an, dass die Haut zunächst wie eine Gänsehaut ausgesehen habe, die Haarbälge als kleine Knötchen hervorgetreten seien und auf der Spitze der Knötchen, welche sich auf leicht gerötetem Grunde erhoben, sich kleine Schüppchen befunden hätten. Allmählich seien dann die einzelnen Knötchen mehr und mehr zusammengefloßen, und es hätten sich die jetzigen, roten, mit Schuppen bedeckten Plaques gebildet; die Haut habe im ganzen kleinartig geschuppt, dabei verursachte die Affektion jetzt auch am ganzen Körper hier und da ziemlich starkes Jucken, trotzdem blieb Patient bei gutem Allgemeinbefinden. Auch der Schlaf wurde nur wenig gestört; Stuhlgang regelmässig.

Status präsens: Der ganze Körper ist mehr oder weniger von dem Ausschlag ergriffen; an den Armen und Beinen, sowie am Rumpf finden sich Efflorescenzen, welche noch völlig isoliert sind und in ihrer Entwicklung und ihrem Bau gut studiert werden können. Es sind kleine, den Follikeln entsprechende, kegelförmige Knötchen, deren Grund leicht gerötet ist und deren Kuppe mit einem kleinen Haarkegelchen oder Haarschüppchen bedeckt ist. Das Schüppchen ist an den Partien des Körpers, an denen sich stärkere Haare finden, meist im Zentrum von einem Haar durchbohrt, oder es ist offenbar durch Ausfallen dieser Haare im Zentrum eine kleine Delle oder ein Trichter entstanden. An großen Partien des Körpers, besonders aber im Gesicht, an den Unterschenkeln, aber auch an Teilen des Rumpfes, stehen die Knötchen außerordentlich dicht beieinander und sind jene Teile zu größeren, roten, schuppenden Plaques zusammen-

geflossen. An diesen schuppenden, roten Flächen kann man die einzelnen Knötchen gar nicht mehr oder nur noch zum Teil erkennen, was an der Peripherie indessen noch meist möglich ist.

Therapie: Arsen in steigenden Dosen — Teersalbe.

Krankheitsverlauf: Unter dieser Behandlung und während des Aufenthaltes in der Klinik hat sich das Leiden des Patienten entschieden sowohl objektiv, wie subjektiv gebessert. Die erkrankten Hautpartien sind etwas blässer geworden, die Knötchen und schuppenden Flächen von Schuppen befreit und vielleicht ist auch die Infiltration der befallenen Teile etwas geringer geworden. — Subjektiv klagt Patient über weniger Jucken, wenn dasselbe auch noch immer anfallsweise auftritt. Keinesfalls kann von einer Abheilung des Ausschlages gesprochen werden, vielmehr sind noch sämtliche Plaques und Knötchen als solche bestehen geblieben. Worauf die Besserung zurückgeführt werden muß, läßt sich nicht mit Sicherheit entscheiden. Immerhin scheint der Umstand, daß die Besserung auch nach Fortlassen der lokalen Therapie im späteren Stadium anhielt, zunächst für einen gewissen Einfluß des Arsens zu sprechen. Patient wurde in diesem Stadium nach etwa sechswöchentlicher Behandlung entlassen.

Nach einigen Wochen, während welcher Patient dauernd hohe Gaben Arsen (6—8 starke asiatische Pillen 0,005) genommen hatte, teilte er brieflich mit, daß das Jucken in erhöhtem Maße aufgetreten und ganz unerträglich geworden sei, so daß er seinem Berufe nicht mehr ordentlich nachzugehen vermöge. Auch jetzt trete das Jucken ganz anfallsweise in

heftigster Weise auf; die ganze Körperhaut sei stark gerötet und schuppe außerordentlich stark; daneben seien „Quäschen“ aufgetreten. Nach der Beschreibung des Patienten ist anzunehmen, daß die Krankheit mehr das Bild einer allgemeinen exfoliativen Dermatitis angenommen habe und daneben sich einige Pusteln und Furunkel entwickelt haben. Von dem Patienten, dem geraten wurde, die Arsenikpillen fortzulassen, ist bisher keine Nachricht zu erlangen gewesen.

Fall III.

Uhrmacherfrau S. aus H., 48 Jahre alt, kam Ende April 1900 in poliklinische Behandlung.

Anamnese: Nach ihrem Bericht haben sich einen Monat vorher zuerst im Gesicht, dann an den Innenflächen von Händen und Füßen rote Knötchen gebildet, die einen weißen Punkt in der Mitte trugen, zu gleicher Zeit bedeckte sich die Kopfhaut mit einer dicken Lage von Schuppen. Bald ging das Hautleiden auf die Extremitäten und dann auf den ganzen Körper über. Patientin kam stark herunter, verlor den Appetit und hatte Tag und Nacht von unerträglichem Brennen und Jucken am ganzen Körper zu leiden.

Status praesens: Fast über den ganzen Extremitäten ist dunkle Röte, Schwellung der Haut und an den meisten Stellen starke Schuppung sichtbar. An den wenigen Stellen, die frei sind, bemerkt man am Rande der infiltrierten Haut hirsekorngroße, kegelförmige, schuppenbedeckte Knötchen. Hände und Füße sind auf Streck- und Beugeseite mit einer dicken, rotbraunglänzenden Membran überzogen, die vielfache Einrisse zeigt, aus denen hie und da Serum oder Blut

aussickert. Sehr viel mehr freie Stellen zeigt der sonst ganz ähnlich affizierte Rumpf, nur daß hier nicht nur am Rande, sondern auch inmitten großer Scheiben Knötchen deutlich sichtbar sind. Das Gesicht ist nahezu frei, das Capillitium in toto mit einer dicken, Schicht zusammenhängender Schuppen bedeckt. Appetit gering, Schlaf durch Jucken und Kratzen gestört. Weitere Anomalien bestehen nicht.

Unter steigendem Gebrauch asiatischer Pillen, äußerlicher Anwendung von Salben und Bädern gingen Erythem, Verdickung der Haut, Juckempfindung zurück. Ende September wurde Patientin gebessert aus der Behandlung nach Hause geschickt. Da später wieder Verschlimmerungen eintraten, hat sie sich an einen Homöopathen gewandt, dessen „Pülverchen“ sie angeblich ganz hergestellt haben.

IV. Fall.

Am 21. März 1902 kam Patient, Kaufmann in Z., 43 Jahre alt, in die Poliklinik.

Anamnese: Weihnachten 1901 bemerkte Patient, daß seine Haut zuerst an den Unterarmen und am Gesicht allmählich etwas rauh wurde, wie eine Gänsehaut. Patient hatte keine subjektiven Beschwerden, speziell kein Jucken und achtete daher auf seinen Ausschlag wenig. Allmählich wurde die Affektion etwas schlimmer, die Knötchen zahlreicher und beim Reiben und Einsalben traten sie als kleine, rote Effloreszenzen hervor und begannen vor circa 5—6 Wochen an den Streckseiten der Vorderarme allmählich zu roten Flächen zu konfluieren. Zu dieser Zeit war die Dermatose allmählich auf den Rumpf und auf die Beine übergegangen und auch die Gesichtshaut begann

jetzt in toto, besonders in der Gegend der Augenbrauen, Schläfe, Backe und Ohrgegend rot und rauh zu werden. Im Gesicht machte damals die Affektion dem Patienten leichte Unbequemlichkeiten und juckte zu Zeiten auch ziemlich heftig. Das Gesicht war damals angeblich dick, die Haut rot, rauh und mit kleinen Schuppen bedeckt; etwa zu gleicher Zeit begann auch die Kopfhaut zu jucken und schuppen und blutete bei energischem Kratzen und Kämmen leicht. In den letzten Wochen hat sich die Affektion wenig verändert, auch nicht wesentlich an Ausdehnung zugenommen.

Status praesens: Kräftig gebauter Mann mit normalen inneren Organen. Haut im ganzen trocken; über fast den ganzen Körper, speziell den Rumpf, die Arme und Oberschenkel finden sich teils isolierte, stecknadelkopfgroße, bis nicht ganz linsengroße, scharfumschriebene kegelförmige Efflorescenzen, welche teils ziemlich intensiv gerötet, teils von mehr gelblich-roter Farbe sind. Vielfach sind sie mit einer kleinen, graugelben bis silberglänzenden Schuppe bedeckt, welche sich leicht und ohne Bluten loslösen läßt. Diese Efflorescenzen fanden sich teils isoliert vor, teils zu kleinen Plaques oder größeren, geröteten, schuppenden, psoriasiformen Hautflächen konfluierend. Am Rande solcher Plaques und solcher schuppenden Flächen, wie sie sich besonders an den Vorderarmen, den Innenflächen der Oberschenkel, über dem Sternum und am Halse befinden, sieht man stets deutlich, daß dieselben in der Tat durch Konfluenz solcher Knötchen entstanden sind. Nirgend finden sich Dellen in den Primärefflorescenzen wie bei Lichen planus; dagegen sind sie größtenteils im Zentrum von Lanugohärchen durchbohrt. Wo

diese fehlen oder man sie entfernt, wird dann oft eine echte Delle vorgetäuscht. An den Händen besteht eine sehr charakteristische Lokalisation der Efflorescenzen, indem die Rückenfläche des carpus und Metacarpus diffus ergriffen ist. Die Gegend über den Metaphalangealgelenken ist fast vollkommen frei; über der Grundphalanx eine Plaque dicht gedrängter Knötchen zu finden. Die Gegend über den Gelenken zwischen Grund- und Mittelphalanx ist wieder frei; auf der Mittelphalanx finden sich nur einige Knötchen, während über der Endphalanx die Knötchen wieder etwas zahlreicher sind. Die Hohlhand ist im ganzen frei, nur in der Mitte ist die Haut ziemlich stark verdickt, derb, schwielig und diffus schuppig. An Stelle der normalen Hautfurchen finden sich zum Teil mäßig tiefe Rinnen in der Hornschwiele. Nägel gesund. Drüsen nirgend geschwellt. Die Haut an der Rückenfläche der Füße ist im ganzen gesund, während sie auf der Fußsohle stark verdickt und hyperkeratotisch ist. (Patient meint, daß er an den Füßen bereits vor Beginn des Ausschlages dickere Haut gehabt habe, während an den Händen der jetzige Zustand wohl erst seit Bestehen seiner Erkrankung aufgetreten sei.)

Während mehrwöchentlicher Behandlung mit Arsenik ist ein Erfolg nicht erzielt worden.

V. Fall.

Der 37 Jahre alte Kaufmann C. aus Rußland kam am 11. November 1902 in poliklinische Behandlung.

Anamnese: Beginn vor fünf Monaten. Der Ausschlag scheint auf der Brust und den Armen angefangen zu haben, dann auf das Gesicht und das

Capillitium übergegangen und dann an den unteren Extremitäten von den Füßen in die Höhe gestiegen zu sein. Ziemlich früh, vielleicht zugleich mit der Affektion von Gesicht und Capillitium, fingen die Hände zu leiden an, deren Haut hart wurde. Von vornherein „Beißen“ (Jucken); besonders waren die Nächte von früh auf bis jetzt durch Jucken gestört, ausser wenn durch Baden und Einreibungen der Juckreiz gemildert war.

Nach vielfacher Behandlung — unter anderem zweimonatlichen Hospitalaufenthalt — ist der Ausschlag vom Gesicht geschwunden, die Affektion des Capillitium ebenfalls sehr gebessert, reduziert auf eine dünne, leicht, wenn auch nur vorübergehend, fortzuschaffende Schuppenlage. Allgemeinbefinden bis auf die durch Jucken gestörte Nachtruhe vollkommen gut.

Status praesens. Auf dem Capillitium — nach gestriger Abseifung — nur hie und da Schuppung, wohl auch etwas abnorme Rötung. Am Hinterhaupt, prae- und postaurikular, an den Seiten des Halses, überall kleine, weiche Drüsen. Hals ganz frei, desgleichen Gesicht und Bartgegend. Der Thorax würde bei flüchtigem Anschauen etwa normal aussehen. Bei näherem Hinsehen findet sich an vielen Stellen das Bild einer dauernden Cutis anserina; besonders deutlich ist das Hervortreten der Hautfollikel über dem unteren Teile der Schulterblätter. Die Bauchhaut zeigt die Knötchen intensiver hervortretend, überall nur hirsekorn- bis stecknadelkopfgroß. An zertreuten Stellen linsengroße, ganz flache Papeln, deren Zusammensetzung aus kleinen Knötchen nicht mehr ersichtlich ist. Viele Axillardrüsen zum Teil bis Mandelgröße geschwollen. Am oberen Ende der

Hinterbacken überall die Knötchenbildung deutlich: in der Mitte handtellergröße Plaques, wie beim Ekzema squamosum. Oberarme nahezu frei. Oberhalb der Ellenbogen beginnt die Knötchenbildung. Ueber den Ellenbogen selbst wieder taubeneigroße Plaques, wie bei Ekzema squamosum oder rückgängiger Psoriasis. Die Vorderarme an ihrer Beugeseite bis auf das unterste Ende frei. Die Streckseiten wie die unteren Teile der Volarseite durchweg mit minimalen, den Follikeln entsprechenden Knötchen besetzt. Die Hände an Streck- und Beugeseite haben infiltrierte, schuppende Haut, die keine Knötchen mehr erkennen läßt. Cubitaldrüsen beiderseits klein und weich fühlbar. Die stärksten Veränderungen finden sich an den Beinen. Bis auf kleine Stellen in der Umgebung der Kniekehlen und diese selbst ist fast die ganze Haut der Beine von dichtgedrängten Follikularknötchen eingenommen. Nur zeigen sich inmitten auch größere bis linsengroße Knötchen, die auch mehr hervortreten und geröteter sind. Bei vielen Knötchen sieht man aus dem Zentrum ein Haar hervortreten. An der Innenseite der Oberschenkel, unterhalb der Knie Scheibe und an vielen Stellen der Unterschenkel sind größere zusammenhängende Plaques entstanden, die ganz als Ekzema squamosum imponieren. An den unteren Enden der Unterschenkel, wie an Fußrücken und Sohle, analog den Händen, zusammenhängende Infiltration und Schuppung. In den Leisten und über den foramina ovalia überall viele vergrößerte, härtere Drüsen.

Penis und Scrotum anscheinend frei.

Vielwöchentliche Behandlung mit Arsenik und verschiedenen Topiceis führte zu keiner Besserung. —

Leider ließ sich nur der letztgenannte Patient dazu bewegen, sich ein Stück Haut (vom linken Oberschenkel) exzidieren zu lassen.

Das mikroskopische Bild zeigt folgenden anatomischen Befund: Die Veränderungen, die man auf dem Schnitt durch das Knötchen wahrnimmt, bestehen im wesentlichen aus zwei Prozessen.

Erstens aus einer auf das Territorium des Knötchens beschränkten Hyperkeratose und

Zweitens aus einer subepidermoidalen und perifollikulären Infiltration mit kleinen Rundzellen.

Die Hyperkeratose tritt als eine starke Verbreiterung des Stratum corneum auf, welches sich in mehrere Lamellen zerlegt hat oder als einheitliches Polster über die Epidermis verläuft.

Am stärksten ist die Zunahme der verhornten Schüppchen im Bereiche von zwei hypertrophisch entwickelten Haarfollikeln, von denen besonders der eine, im Zentrum des Knötchens gelegene, von reichlichen, verhornten Zellmassen ausgefüllt ist. In der Mitte dieser verhornten Massen stecken drei, von einander getrennte, schmale Härchen; um die einzelnen Härchen haben sich die verhornten Zellen manchmal perlartig gruppiert. Das zellenreiche Infiltrat unter der Epidermis zeigt eine höchstens dem Oberhautdurchmesser entsprechende Breite, zieht sich aber entlang den Gefäßen des Corium noch in schmalen Streifen in die Tiefe. Der im Zentrum des Knötchens gelegene Haarfollikel besitzt eine verbreiterte, bindegewebige Wurzelscheide, um die sich namentlich in der Tiefe des Haares wie unter der Oberhaut eine Zone kleinzelliger Infiltration entwickelt hat. Die Zellen bestehen hier wie dort größtenteils aus kleinen

lymphoiden Elementen und einem dunkeln, fast die ganze Zelle erfüllenden Kern; nur ganz vereinzelt polynucleäre Leukocyten und etwas zahlreichere spindelförmige Bindegewebszellen sind dem Infiltrate beigemischt. Die arrectores pili sind hypertrophisch entwickelt.

Ich gehe nun an die Zusammenfassung dessen, was ich aus der Literatur und was ich aus den Krankengeschichten der hiesigen Universitäts-Poliklinik für Hautkranke und vereinzelter eigener Beobachtung ersehen habe.

Die Hauptfrage, die, wie ich oben ausführte, verschieden oder mit einem „Non liquet“ beantwortet wird, ist: Sind Lichen ruber acuminatus und Pityriasis rubra pilaris selbständige, unterscheidbare Dermatosen? — — Ich neige dazu, die Frage zu bejahen.

Besnier und die gleichdenkenden Franzosen tun meines Erachtens unrecht, die schweren, ja letalen Fälle Kaposi und ihre Bedeutung für die Lösung der Frage nicht zu beachten, oder wenigstens zu unterschätzen. Sie behaupten immer wieder, daß die Pityriasis rubra pilaris eine durchaus gutartige Krankheit ist. Damit läßt sich schlechthin der eingreifende Einfluß auf das Allgemeinbefinden, von dem Kaposi berichtet, nicht in Einklang bringen.

Mag man die „mysteriösen“ vierzehn ersten Fälle des großen Hebra ganz beiseite lassen; mag da Unkenntnis späterer Erfahrungen zu einer Zusammenwerfung verschiedener Hautleiden geführt haben. Unanfechtbar sind die Beobachtungen Kaposi's und unvereinbar mit der stets hervorgehobenen Benignität der Devergie'schen Krankheit.

Eine andere Frage ist die, ob neben dem Lichen ruber acuminatus eine selbständige Pityriasis rubra

pilaris besteht, wie Kaposi, Jarisch und Joseph von der einen Seite, Brocq, Leredde, Hallopeau von der anderen Seite bestreiten, wie es aber Neisser, Caspary und Lesser annehmen.

Man könnte ja mit Kaposi eine Verschiedenartigkeit in der Einwirkung auf das Allgemeinbefinden annehmen, die bald eine milde, bald eine ernste wäre. Zur Entscheidung muß, wie ich glaube, das klinische Bild herangezogen werden. Wolff meint, die Identität der klinischen Bilder sei erwiesen; und in der Tat hat Kaposi seit dem Pariser Kongreß von 1889 alle die unterscheidenden Merkmale, die vor allen Besnier präzisirte, auch seinem Lichen ruber acuminatus zugeschrieben. Aber bei aller Hochachtung vor den Manen Kaposi's darf man vielleicht sagen, daß er hier nicht unparteiisch genug war, um ganz gerecht urteilen zu können. Für ihn existierte nun einmal die Pityriasis rubra pilaris nicht. Das Hauptsymptom: die eigenartig geformten und gruppierten Knötchen nahm er für das entscheidende, pathognomonische Merkmal. Nirgend finde ich in den früheren Ausgaben seines Lehrbuchs vor 1889 auch nur einen Hinweis auf die von den Franzosen so scharf betonte vorgängige, oder auch gleichzeitige, diffuse Seborrhoea capillitii, auf die multiplen, zum Teil weit verbreiteten Erythrodermien — beide ohne Knötcheneruption; — auf die Lokalisation an den Streckseiten der Phalangen. Ja, selbst in der neuesten Auflage von 1899 findet sich nichts davon bei der Beschreibung der klinischen Symptome: freilich sonst mehrfach, so auf dem Kongreß in Paris, in der Zurückweisung der Pityriasis rubra pilaris in seinem Lehrbuch.

Ist die Annahme nicht denkbar, daß Kaposi Fälle von *Pityriasis rubra pilaris* oft genug gesehen, und sie irrtümlich seinem *Lichen ruber acuminatus* zugezählt hat? Jarisch macht Török den Vorwurf, daß er Ferdinand Hebra, der doch den *Lichen ruber* kennen gelehrt habe, eines diagnostischen Irrtums zeicht, indem er einen Fall von *Pityriasis* fälschlich seinem *Lichen ruber* zuzählte. Mir scheint die Ansicht Török's nicht so unbegründet zu sein. Gewiß, die Symptome, die Besnier als unterscheidend für die *Pityriasis rubra pilaris* gegenüber dem *Lichen ruber acuminatus* aufzählt, sind einzeln nicht beweisend, wie Besnier das selbst hervorhebt. Aber die Summe der Symptome ermöglicht die Differentialdiagnose.

So hat denn auch Neisser bei der Vorstellung seines Kranken auf dem Kongreß in Breslau 1901 die diffusen, dunkeln Rötungen mit reichlichster, kleienartiger Schuppung, an vielen Stellen sehr deutliche, follikuläre Erhebungen in typischster Form, besonders an den Streckseiten der Phalangen und Finger ausdrücklich hervorgehoben.

Von Anfang an hat Kaposi den primären Sitz des Knötchens in das Corium verlegt. Seit 1889 gibt er an, daß die Hyperkeratose das histologische Bild beherrschen kann, wenn er sie auch immer als sekundär ansieht. Ich möchte mit den Gegnern annehmen, daß bei der *Pityriasis rubra pilaris* die Affektion im Corium untergeordnet und wohl sekundärer Natur sei.

Ich kann die Ansicht der Franzosen, daß der *Lichen planus* eine ganz für sich bestehende Affektion sei, ganz außer Konnex mit der anders geformten Dermatose -- ob man sie nun *Lichen ruber acuminatus* oder *Pityriasis rubra pilaris* nennt -- nicht ganz

unbegründet finden. Die Anwesenheit einiger flacher, gedellter Knötchen inmitten meist dellenloser, konischer, schuppenbedeckter, ebenso wie einige der letzteren unter sonst planen Knötchen, spricht doch noch nicht für eine Zusammengehörigkeit der beiden Hautleiden; zumal, wenn das histologische Bild in seiner Bedeutung so abgeschwächt wird, wie es in den letzten Beschreibungen Kaposi's geschieht.

Schliesslich möchte ich noch einige Bemerkungen an die Krankengeschichten aus der hiesigen Universitäts-Poliklinik anknüpfen.

Bei allen fünf Kranken fand sich mehr weniger intensives Jucken, wie es für die *Pityriasis rubra pilaris* nur selten angegeben ist. Aber einmal ist es doch bei dieser auch hie und da notiert; und vor allem fehlt es manchmal bei *Lichen planus*, der so häufig von dem quälendsten Jucken begleitet ist, so daß ich diesem Symptom kein unterscheidendes Gewicht beilegen kann.

Mehrere von den Kranken waren sichtlich heruntergekommen, so die unter zwei und drei angeführten Patienten. Das erklärt sich zur Genüge aus dem Jucken, der Schlaflosigkeit und der psychischen Ergriffenheit über ihr Leiden. Ich glaube nicht, daß dies Symptom zu Gunsten der Diagnose eines *Lichen ruber acuminatus* verwertet werden kann.

Das histologische Bild ist das einer Hyperkeratose, die von ganz geringer Infiltration im Corium begleitet ist. Ich muß die erstere für das primär und kennzeichnende Symptom halten.

Daß ich unabhängig von dieser einen *Lichen ruber acuminatus*, für eine zwar äußerst seltene, aber doch vorkommende Krankheit halte, habe ich oben bereits ausgeführt.

Zum Schlusse meiner Arbeit sage ich meinem lieben Vater auch an dieser Stelle für die Anregung zu dieser Arbeit und für die Unterstützung bei ihrer Anfertigung herzlichsten Dank.

Literatur-Verzeichnis.

- Bericht** der Verhandlungen auf dem zweiten internationalen Dermatologenkongreß zu **Wien**. 1892.
- Besnier**: Annales de Dermatologie. 1889.
- Besnier**: Annales de Dermatologie. 1893.
- Besnier et Doyon**: Uebersetzung von Kaposi's Lehrbuch. II. Auflage. 1891.
- Boeck-Christiana**: Monatshefte für praktische Dermatologie. Bd. 5, No. 10. 1886.
- Boeck**: Monatshefte für praktische Dermatologie. Bd. VIII, No. 3, 1889.
- Brocq**: Traitement des maladies de la peau. 1892.
- Crocker, Radcliffe**: Diseases of the skin. 1893.
- Diskussion** über Pityriasis rubra pilaris auf dem ersten internationalen Dermatologenkongreß zu Paris 1899 in dem Archiv für Dermatologie und Syphilis. 1890.
- Diskussion** über Pityriasis rubra pilaris auf dem Kongreß der deutschen dermatologischen Gesellschaft zu Breslau 1901.
- Draer**: Inaugural-Dissertation aus der Königl. Universitäts-Poliklinik zu Königsberg i. Pr. (Prof. Caspary).
- Hallopeau et Leredde**: Traité pratique de Dermatologie. 1900.
- Hebra**: Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie von Virchow. 1862.
- Heller-Charlottenburg**: Berliner med. Wochenschrift. 1902, No. 18.
- Jacquet**: Bericht über den ersten internationalen Dermatologenkongreß zu Paris in den Annales de Dermatologie. 1889.
- Jarisch**: Die Hautkrankheiten in der speziellen Pathologie und Therapie von Nothnagel. 1900.
- Josoph, Max**: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 1902
- Kaposi**: Archiv für Dermatologie und Syphilis. 1894.
- Kaposi**: Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten in 5 Auflagen. 1879—1899.
- Lesser**: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 1902.
- Lichendiskussion** auf dem Kongreß der Deutschen dermatologischen Gesellschaft zu Breslau. 1894.
- Neisser und Jadassohn**: „Hautkrankheiten“, Sonderabdruck aus Ebstein-Schwalbe's Handbuch der praktischen Medizin. 1900.
- Nekrolog** auf Hans Hebra! Archiv für Dermatologie und Syphilis. Bd. LX. Heft 2. 1902.
- Neumann, J.** Archiv für Dermatologie und Syphilis. 1892.
- Pratique dermatologique** von Besnier Brocq, Jacquet. 1902, Bd. III.
- Wolff-Straßburg**: Encyklopädie der Haut- und Geschlechtskrankheiten von Lesser. 1900.
- Wolff**: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 1893.

Lebenslauf.

Am 11. Februar 1879 wurde ich, Heinrich Caspary, evangelischer Konfession, als Sohn des Universitätsprofessors Julius Caspary und seiner Frau Marie geb. Hecker, geboren.

Ich besuchte das Königliche Wilhelmsgymnasium zu Königsberg, das ich Michaelis 1897 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Ich studierte dann an der Königlichen Albertus-Universität zu Königsberg Medizin und bestand Michaelis 1899 die ärztliche Vorprüfung. Das Wintersemester 1899/1900 studierte ich in München. Die Osterferien 1900 war ich an der pathologisch-bakteriologischen Abteilung des städtischen Krankenhauses zu Chemnitz (Direktor Professor Nauwerck) tätig. Seit Ostern 1900 studierte ich wieder in Königsberg. Während des Sommersemesters 1902 war ich Amanuensis am Königl. pathologisch-anatomischen Institut (Direktor Geheimer Medizinalrat Professor Neumann).

Die ärztliche Prüfung beendigte ich am 2. März 1903 zu Königsberg. Das Kolloquium fand am 6. März 1903 statt.

Während meiner Studienzeit waren meine Lehrer die Herren Professoren und Dozenten:

v. Angerer, M. Askanazy, S. Askanazy, Bauer, Baumgart, Bollinger, Braun, Bunge, Caspary, v. Eiselsberg, Falkenheim, Garrè, Haendtke, Heisrath, Hermann, Jaffe, Kafemann, Kuhnt, Lange, Leutert, Lichtheim, Lossen, Luerssen, Meschede, Münster, Nauwerck, Neumann, Pape, Pfeiffer, Rosinski, Samter, Schmidt, Scholtz, Schreiber, Seydel, Stieda, Voit, Weiss, Winter, Zander, v. Ziemssen.

Allen meinen hochverehrten Lehrern sage ich herzlichen Dank.





